

Esclerema neonatal. Algunas consideraciones

Por los Dres.:

JOSE MANUEL TUDELA COLOMA*, ALICIA CARRERA FERNANDEZ**,
ROSA SANCHEZ GONZALEZ***, ELENA NAVARRETE VALDES***
y la comp.

IRIS DE LA CARIDAD OTERO PEREZ****

Tudela Coloma, J.M. y otros. *Esclerema neonatal. Algunas consideraciones*. Rev Cub Ped 54: 5, 1982.

Se plantea que en la sala de cuidados especiales del servicio de neonatología del hospital docente maternoinfantil "10 de Octubre", en un período de dos años, ingresaron 1 234 recién nacidos; de este grupo, fueron seleccionados 15 pacientes por presentar esclerema; esta afección predominó en los pretérminos, ante todo los moderados. En la gran mayoría su peso fue menor de 2 500 g, especialmente en los de grado III. Fue frecuente

* Especialista de I grado en neonatología. Responsable de la sala de cuidados especiales. Hospital maternoinfantil "10 de Octubre". Instructor de pediatría, Facultad No. 2. Instituto Superior de Ciencias Médicas.

** Especialista de I grado en neonatología. Médico. Hospital Maternoinfantil "10 de Octubre".

*** Residente de 2do. año de neonatología. Médico. Hospital Maternoinfantil "10 de Octubre".

**** Interna vertical de pediatría. Hospital pediátrico "Angel A. Aballí".

el nacimiento con puntuaciones de Apgar bajo, tanto al minuto como a los cinco. Clasificamos el esclerema en tres grupos: ligero, moderado y grave; predominaron los ligeros. Los factores causales fueron variados; se registraron tres pacientes con esclerema congénito, todos de hijos de madres toxémicas graves y doce con esclerema adquirido, cuyas causas fueron: la hipoxia, la sepsis, cardiopatías congénitas, hipotermia y enterocolitis necrotizante. Todos los pacientes presentaron trastornos de la coagulación, y fueron tratados con plasma, sangre fresca y vitamina K1. La mortalidad fue baja. La incidencia del esclerema fue de 1,2%.

Se trata de una complicación relativamente rara de enfermedades graves en el recién nacido. Puede estar presente en el momento del nacimiento, si la madre está enferma, a menudo con toxemia gravídica.

En la mayoría de los casos aparece hacia el cuarto día, asociada a: grave asfixia; síndrome de dificultad respiratoria; sepsis; cardiopatías congénitas; hipotermia grave; grandes intervenciones quirúrgicas neonatales; y a otras.¹⁻⁵

La fisiopatología hasta el momento actual, es de causa no bien precisada, según algunos autores la consideran debido a las siguientes:

1. Infiltración de una sustancia de tipo micopolisacárido al nivel del tejido celular subcutáneo y más grave aún, en el tejido conectivo.
2. Hipoperfusión hística.
3. La más aceptada: normalmente el agua en el espacio intersticial se transporta unida al ácido glucurónico, cuando hay esclerema se debe a que esa agua no se libera del ácido y se retiene en la grasa, produciéndose la infiltración.

La piel parece fría al tacto y la temperatura corporal puede ser, sin duda alguna, subnormal. El niño se muestra apático; los tejidos subcutáneos aparecen duros, al principio aparecen sobre los miembros, luego en tronco, y se generalizan a todo el cuerpo, incluyendo la cara. En los casos más graves, el niño puede levantar en forma de bloque, no puede succionar y el llanto es débil.⁶⁻¹⁰

La presencia de esclerema empeora el pronóstico del proceso primario, especialmente si es extenso; hasta el 75% de los pacientes mueren, y peor aun, cuando es congénito, pues existe una mortalidad hasta más del 98%, principalmente los hijos de madres toxémicas debido que están asociados a grandes trastornos de la coagulación, que la mayoría de los autores están de acuerdo en que se producen.^{9,10}

1. Depresión de la actividad fibrinolítica plasmática en la fase final del embarazo.
2. Liberación y paso de sustancias trombotóxicas por la placenta isquémica.

3. Arteriolitis con lisis plaquetaria o isquemia hística, lo que respectivamente produce tromboplastina hística que pasa la barrera placentaria; todo esto ocasiona en el feto niveles variables de fibrinógeno, trombocitopenia persistente y tiempo de coagulación y sangramiento prolongados.^{11,12}

Histopatología

Se observa en el esclerema degeneración, necrosis y cristalización de la grasa subcutánea, junto con reacción inflamatoria y fibrosis. Es posible que la enfermedad se deba a un retardo en la maduración de la grasa, y por eso posea una concentración muy baja de ácido oleico, de modo que se solidificaría con mayor facilidad que en condiciones normales.⁸

Nuestro objetivo es hallar la incidencia de esclerema y la mortalidad en nuestra maternidad.

MATERIAL Y METODO

En un período de dos años (1979-1980) en el hospital docente materno-infantil "10 de Octubre" ingresaron en la sala de cuidados especiales un total de 1 234 recién nacidos. De éstos, se les realizan un estudio retrospectivo y longitudinal a todos aquellos que fueron diagnosticados como de presentar esclerema neonatal; resultaron ser 15 pacientes, los que tomamos como nuestro material de estudio.

A estos 15 recién nacidos se les tomaron los siguientes datos:

A. Edad gestacional

pretérmino extremo: entre 24 y 30 semanas
pretérmino moderado: entre 31 y 36 semanas
a término: 37 semanas o más

B. Peso, se clasifica en:

grado I: menos de 700g
grado II: entre 750 y 1 000g
grado III: entre 1 000 y 1 250g
grado IV: entre 1 250 y 1 500g
grado V: entre 1 500 y 2 000g
grado VI: 2 000g - 2 500g y el resto 2 500g o más

C. Apgar

- 0-3: recién nacido profundamente deprimido
- 4-6: recién nacido moderadamente deprimido
- 7-10: recién nacido normal

D. Clasificación del esclerema

esclerema ligero: se presenta en extremidades

esclerema moderado: abarca extremidades superiores, inferiores y abdomen

esclerema grave: aparece en el resto del cuerpo, respetando palma de las manos y planta de los pies

E. Momento de aparición

- menos de 24 horas
- entre 24 y 48 horas
- entre 48 y 72 horas
- más de 72 horas

F. Causa u origen del proceso

- congénitas y adquiridas

G. Asociación a trastornos de la coagulación

H. Tratamiento impuesto

I. Estado al egreso

Todos los datos fueron tomados del libro de registro de la sala de cuidados especiales del ya mencionado hospital, así como de las historias clínicas de los pacientes.

Los resultados fueron representados en cuadros confeccionados para nuestro trabajo.

RESULTADOS Y DISCUSION

En un período de dos años (1979-1980), en el hospital materno-infantil "10 de Octubre", se produjo un total de 7 898 nacidos vivos; de este grupo, el 0,2% presentó esclerema. Al relacionarlo con el número de recién nacidos que ingresaron en la sala de cuidados especiales la incidencia fue del 1,2% (cuadro I).

Como podemos observar la incidencia de esclerema en nuestro servicio es baja, ya que en la literatura médica se informan cifras algo mayores, y si lo comprobamos con un servicio de neonatología abierto,^{4,5,7} ésta es mucho mayor, ya que en éstos la gran mayoría de los pacientes son recién nacidos muy graves, con sepsis y en ocasiones afecciones quirúrgicas que todas son procesos predisponentes de esta afección.

Al valorar el peso del recién nacido, solamente tuvimos el 13,3% con peso de 2 500g o más; en cambio, el 86,7% presentó un peso menor, y de este grupo ocupan el primer lugar los pretérminos grado III, con el 33,4% (cuadro II).

Es de gran importancia los resultados obtenidos, ya que los recién nacidos con un peso menor de 1 500g tienen mayor predisposición a presentar esta afección, porque es más frecuente la hipotermia, la hipoxia, la sepsis y otras.

Según la edad gestacional encontramos que de 15 recién nacidos enfermos el 86,7% eran pretérminos, y el mayor grupo (el 80%) era de pretérminos moderados (cuadro III).

La gran mayoría de los recién nacidos en nuestro estudio nacieron con puntuaciones de Apgar bajo. El 86,7% al minuto de su nacimiento; el 60%, a los cinco minutos (cuadro IV). Como es de señalar, la hipoxia es un factor predisponente de la aparición del esclerema. Esto es debido a que por lo general se produce una hipoperfusión hística, la que resulta finalmente una dificultad del transporte de agua extracelular.

Clasificamos el esclerema en tres grupos

- a) *Según su localización* (cuadro V) el esclerema ligero aportó el 46,7%; le siguió el grave con el 33,3%. Esta clasificación indica la gravedad del proceso, ya que en los casos más graves está afectada la dinámica respiratoria y, por lo general, el recién nacido fallece en un cuadro de insuficiencia respiratoria aguda, por tanto, cuando un recién nacido presenta esta variedad, la supervivencia se ensombrece.
- b) *Según el momento de aparición del esclerema* (cuadro VI) los congénitos se detectaron en su totalidad en el momento del nacimiento, por lo que la hipoxia apareció entre las 24 y 48 horas en la gran mayoría de estos pacientes.
- c) *Según los factores predisponentes* (cuadro VII) podemos observar que en el esclerema congénito lo constituyó la toxemia gravídica, ya que los tres casos de pacientes, informados por nosotros, eran hijos de madres que estuvieron muy graves durante el parto: dos de ellas presentaron eclampsia convulsiva y la otra hipertensión grave. Entre los factores adquiridos se encuentran las sepsis, la hipoxia, cardiopatías congénitas, hipotermia y enterocolitis necrotizante. *Pelet*¹¹ señaló en

CUADRO I
INCIDENCIA EN CUIDADOS ESPECIALES

Parámetro	No.	%
Recién nacido con esclerema	15	1,2
Recién nacido sin esclerema	1 219	98,8
Total	1 234	100

Fuente: historias clínicas, año 1979-1980.

CUADRO II
ESCLEREMA NEONATAL Y PESO

Peso	No.	%
Grado I	0	—
Grado II	0	—
Grado III	5	33,4
Grado IV	2	13,3
Grado V	4	26,7
Grado VI	2	13,3
Subtotal	13	86,7
2 500 o más	2	13,3
Total	15	100,00

Fuente: historias clínicas, año 1979-1980.

CUADRO III
ESCLEREMA NEONATAL Y EDAD GESTACIONAL

Edad gestacional	No.	%
Pretérmino	1	6,7
Pretérmino moderado	12	80,0
Subtotal	13	86,7
Recién nacido a término	2	13,3
Total	15	100

Fuente: historias clínicas, año 1979-1980.

CUADRO IV
ESCLEREMA NEONATAL Y PUNTUACIONES DE APGAR

Presentación	1 minuto		5 minutos	
	No.	%	No.	%
0 - 3	7	46,7	4	26,7
4 - 6	6	40,0	5	33,3
Total	15	100,0	15	100,0

Fuente: historias clínicas, año 1979-1980.

CUADRO V
CLASIFICACION DEL ESCLEREMA

Clasificación	No.	%
Ligera	7	46,7
Moderada	3	20,0
Grave	5	33,3
Total	15	100,0

Fuente: historias clínicas, año 1979-1980.

CUADRO VI
MOMENTO DE APARICION DEL ESCLEREMA NEONATAL

Tiempo	No.	%
- 24 horas	3	20,0
24 - 48	4	26,7
48 - 72	5	33,3
+ 72	3	20,0
Total	15	100,0

Fuente: historias clínicas, año 1979-1980.

CUADRO VII

ESCLEREMA NEONATAL Y FACTOR PREDISPONENTE

Factor	No.	%
Factores congénitos toxemia gravídica	3	20,0
Factores adquiridos sepsis	4	26,6
Hipoxia	5	33,3
Cardiopatía congénita	1	6,7
Hipotermia	1	6,7
Enterocolitis necrotizante	1	6,7
. Total	15	100

Fuente: historias clínicas, año 1979-1980.

su estudio, que en los recién nacidos que presentaban sepsis, el factor beta-alfa-antritripsina estaba bajo cuando se asociaba a esclerema. Es de señalar que nuestros estudios coinciden con lo informado por otros autores.^{7,10,12}

Se valoró el estado de la coagulación (cuadro VIII) y encontramos que en el 100% de los pacientes estaba alterada; ello posiblemente se deba a la enfermedad de base que fue capaz de ocasionar estímulos de los factores intrínsecos y extrínsecos de la coagulación.

En los recién nacidos que presentaban esclerema se utilizaron múltiples procedimientos (cuadro IX), según la enfermedad de base; el plasma en el 100% con el objetivo de mejorar el estado de perfusión hística; hidrocortisona en el 33,3% (pacientes graves) con la finalidad de facilitar la liberación de agua del ácido glucurónico.

Cuando se detecta esclerema en los recién nacidos la mortalidad es elevada. En nuestra casuística (cuadro X) el 20% falleció, por presentar esclerema grave. Aunque la mortalidad fue baja, pudiera haber sido mayor si no se hubiera hecho un diagnóstico precoz y tratamiento específico inmediato, además de controlar la enfermedad de base.

CUADRO VIII

ESCLEREMA NEONATAL Y ESTADO DE LA COAGULACION

Trastornos de la coagulación	No.	%
Presente	15	100
Ausente	0	0
Total	15	100

Fuente: historias clínicas, año 1979-1980.

CUADRO IX

ESCLEREMA NEONATAL Y TRATAMIENTO IMPUESTO

Tratamiento	No.	%
Antibióticos	5	12,5
Hidrocortisona	5	12,5
Hidratación	15	37,5
Plasma	15	37,5
Total	40	100

Fuente: historias clínicas, año 1979-1980.

CUADRO X

ESCLEREMA NEONATAL: ESTADO AL EGRESO

Estado	No.	%
Vivos	12	80
Fallecidos	3	20
Total	15	100

Fuente: historias clínicas, año 1979-1980.

CONCLUSIONES

1. La incidencia de esclerema neonatal en nuestro estudio fue baja.
2. Fue más frecuente en los pretérminos, sobre todo en los pretérminos moderados.
3. Predomina en los recién nacidos con peso menor de 2 500g, y es mayor en los de grado III.
4. La gran mayoría de los pacientes presentaron puntuaciones de Apgar bajo, tanto al minuto como a los cinco.
5. Se clasificó el esclerema en tres grupos: ligero, moderado y grave; predominó en nuestros pacientes el ligero.
6. Encontramos tres pacientes con esclerema congénito, y las manifestaciones clínicas aparecieron en el momento del nacimiento.
7. La causa más frecuente fue la hipoxia, siguiéndole en orden, la sepsis, cardiopatías congénitas, hipotermia y enterocolitis necrotizante.
8. Todos presentaron trastornos de la coagulación.
9. El tratamiento impuesto fue plasma en todos los pacientes, y se les añadió hidrocortisona a los graves.
10. La mortalidad fue baja.

SUMMARY

Tudela Coloma, J. M. et al. *Neonatal sclerema. Some considerations.* Rev Cub Ped 54: 5, 1982.

It is stated that to the special care room, Neonatology Service, "10 de octubre" Maternal and Infantile Teaching Hospital, 1 234 newborns were admitted during a two year period. From this group, 15 patients were selected because suffering sclerema; this affection predominated among pre-term children, first of all within the moderates. Weight for most of them was less than 2 500 gr, specially for those in Grade III. Low Apgar score was frequent at birth, either at one minute or at five minutes. We classified sclerema into three groups: light, moderate, and severe; light sclerema predominated. Causal factors were varied; congenital sclerema was recorded in three patients, all of them born from severe toxemic mothers, and in twelve patients sclerema was acquired, caused by hipoxia, sepsis, congenital cardiopathies, hypothermia, and necrotizing enterocolitis. All of the patients presented coagulation disorders and were treated with plasma, blood and vitamin K1. Mortality was low. Sclerema incidence was 1,2%.

RÉSUMÉ

Tudela Coloma, J. M. et al. *Sclérème néonatal. Certaines remarques.* Rev Cub Ped 54: 5, 1982.

Pendant une période de deux années, 1 234 nouveau-nés ont été hospitalisés dans la salle de soins spéciaux du service de néonatalogie de l'hôpital d'enseignement maternel-infantile "10 de Octobre"; l'on a choisi 15 patients qui présentaient sclérème. Cette affection a prédominé chez les prématurés, surtout les modérés. La plupart des patients pesaient moins de 2 500 g, notamment ceux classifiés dans le degré III. Il a été fréquent un score

Aparar bas à la naissance, aussi bien une minute que cinq minutes après. Le scléreme a été classifié en trois groupes: léger, modéré et grave, avec une prédominance du type léger. Les facteurs causals ont été divers; trois patients présentaient scléreme congénital, tous de fils de mères toxémiques graves, et douze présentaient scléreme acquis, dont les causes ont été l'hypoxie, la sepsie les cardiopathies congénitales, l'hypothermie et l'entérocolite nécrotisante. Tous les patients ont présenté des troubles de la coagulation, et ils ont été traités avec du plasma, du sang frais et de la vitamine K1. La mortalité a été basse. L'incidence de scléreme a été de 1,2%.

РЕЗЮМЕ

Тудела Колома, М. Х и соавт. Неонатальная склерома. Некоторые соображения. Rev Cub Ped 54: 5, 1982.

Приводятся результаты наблюдения на протяжении 2-х лет за 1 234 новорожденными, госпитализированные в палатах специального ухода, неонатального отделения родильного дома учебного профиля "10 октября". Из этой группы больных были отобраны 15 страдающие склеромой: это поражение преобладало среди недоношенных, прежде всего в умеренной фазе. Наибольшее количество из них родились с весом 2 500г. и в основном соответствовали III-ей степени. Наиболее частое количество рождений соответствовало низкой puntuación. Классифицировали три формы склеромы: легкая, умеренная и тяжелая. Причинные факторы - разнообразные: у трех детей - зарегистрирована врожденная склерома их матери в период беременности перенесли тяжелую форму токсемии; 12 больных с приобретенной склеромой; их причинами явились гипоксия, сепсис, врожденные пороки сердца, гипотермия и некротический энтероколит. У всех больных наблюдалось нарушение коагуляции; им назначали плазму, витамин K1 и переливание свежей крови. Зарегистрирован низкий показатель смертности. Частота склеромы равнялась 1,2%.

BIBLIOGRAFIA

1. Eichenlaub, F. J.; Sandler, I. L. A case of lipophagie and granuloma and scleredema neonatorum. South Med J 30: 527, 1937.
2. Flory, C. M. Fat necrosis of the newborn. Arch Pathol 45: 278, 1948.
3. Fox, H. Subcutaneous fat necrosis of the newborn. Arch Dermatol Syph 27: 237, 1933.
4. Mc Intosh, J. F. et al. Scleredema neonatorum (subcutaneous fat necrosis) Am J Dis Child 55: 112, 1938.
5. Vaughan, V. C. et al. Diseases of the skin. En: Nelson, Textbook Pediatrics. pag. Philadelphia, Saunders, 1979.
6. Esterey, N. B. Enfermedades de la piel. (En: Bases biológicas en la práctica pediátrica, de Robert Cooke, pag. 298. Barcelona, Salvat, 1970.)
7. Cruz Hernández, M. Prematuros y recién nacidos de bajo peso. (En: Pediatría, Pág. 95. Barcelona, Ronan graf, 1980.)

-
8. *Lever, W. F.* Enfermedades inflamatorias no infecciosas. (En: Histopatología de la piel. pág. 202, Barcelona, Científico-Médica, 1964.)
 9. *Harrison, G. A.* An investigation of scleredema neonatorum, with special reference to the chemistry of the subcutaneous fat in the normal and sclerematous infant. *Biochem J* 20: 84, 1926.
 10. *Horsfield, G. I.; H. J. Gardley.* Scleremæ neonatorum. *J Invest Dermatol* 44: 326, 1965.
 11. *B. Pelet; CE, factor B, alpha-1-antitrypsin* in neonatal septicaemia with sclerema. *Arch Dis Child* Vol. 55, no. 10 pág. 782-788 Oct., 1980.
 12. *Shaffer, A. J. y otros.* Dermatosis producidas por agentes tóxicos, traumatismos o hipersensibilización (En: Enfermedades del Recién Nacido pág. 837. Barcelona, Salvat, 1974).

Recibido: 22 de diciembre de 1981.

Aprobado: 16 de enero de 1982.

Dr. José Manuel Tudela Coloma
7ma. No. Edif. 11118 apto. 20
5to. piso c/ Quintana y Central
Rpto. Aldabó.